

UNIVERSITÉ DE PARIS-XI
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-SUD - KREMLIN-BICÊTRE

Année 1974

N°

THÈSE

30

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

LE VAN QUYEN Jacques, Georges, Gérard,

Né le 23 Février 1939, à Saigon (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le

**LA FIBROSE RÉTROPÉRITONÉALE.
REMARQUES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES
A PROPOS D'UNE OBSERVATION PERSONNELLE.**

Président : Mr. G. MANIGAND, Professeur.

DUPUYTREN - COPY

9, Rue Dupuytren
PARIS (6°)

1974

UNIVERSITÉ DE PARIS-XI
FACULTÉ DE MÉDECINE PARIS-SUD - KREMLIN-BICÊTRE

Année 1974

N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

par

LE VAN QUYEN Jacques, Georges, Gérard,

Né le 23 Février 1939, à Saigon (Sud-Vietnam)

Présentée et soutenue publiquement le

**LA FIBROSE RÉTROPÉRITONÉALE.
REMARQUES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES
A PROPOS D'UNE OBSERVATION PERSONNELLE.**

Président : Mr. G. MANIGAND, Professeur.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6^e)

1974



A MON PÈRE

EN SOUVENIR DE MA MÈRE

A MES FRÈRES ET A MA SOEUR

A MA FEMME

ET A MES ENFANTS,

Eric et Nicolas.

A TOUS MES AMIS

A MON CHER MAÎTRE et PRÉSIDENT DE THÈSE,

Monsieur le Professeur G. MANIGAND

Service de Médecine II A, Hôpital de Bicêtre

A qui nous devons le sujet
de cette thèse et qui nous
a conseillé tout au long
de sa rédaction.

Nous le remercions vivement
et lui exprimons notre plus
profond respect.

A Monsieur le Professeur M. DEPARIS

Chef du Service de Médecine II A
Hôpital de Bicêtre

Qui nous a accueilli dans
son Service.

Ce travail lui est particu-
lièrement dédié en gage de
notre profond attachement.

A Monsieur le Professeur J. LAPRESLE

Chef du Service de Neurologie
Hôpital de Bicêtre

Qui nous a fait découvrir
et aimer la neurologie.

En témoignage de notre
profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur J.-B. BOUVIER

Chef du Service de Médecine II B

Hôpital de Bicêtre

Pour qui nous conservons
fidèlement le souvenir de
son enseignement, ainsi
que celui de l'intérêt
qu'il a bien voulu nous
témoigner.

LA FIBROSE RETROPERITONEALE.

REMARQUES CLINIQUES ET RADIOLOGIQUES.
A PROPOS D'UNE OBSERVATION PERSONNELLE.

P L A N

	Page
I)- INTRODUCTION	19
II)- HISTORIQUE	21
III)- OBSERVATION PERSONNELLE :	23
- L'observation	23
- Résumé	32
- Particularités de l'observation	33
IV)- CIRCONSTANCES D'APPARITION	37
V)- SIGNES CLINIQUES :	39
- Manifestations révélatrices	39
- Les différents syndromes réalisés	40
VI)- SIGNES BIOLOGIQUES	43
VII)- SIGNES RADIOLOGIQUES :	45
- Radiologie sans préparation	45
- L'urographie	45
- Les autres méthodes de contraste	46
- La cavographie	47
VIII)- EVOLUTION	49
IX)- FORMES CLINIQUES :	51

	Page
IX)- FORMES CLINIQUES	51
- Selon le mode de début.....	51
- Selon la symptomatologie.....	51
- Selon l'évolution.....	57
X)- FORMES ETIOLOGIQUES	59
FORMES SECONDAIRES	60
XI)- ANATOMIE PATHOLOGIQUE.....	65
XII)- PATHOGENIE	67
XIII)- LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	69
XIV)- LE TRAITEMENT	71
XV)- CONCLUSION	77
XVI)- BIBLIOGRAPHIE.....	81

- I -

I N T R O D U C T I O N

Singulière maladie décrite sous plusieurs noms - Liposclérose rétropéritonéale, Lipodystrophie rétropéritonéale, Péri-urétérite chronique, etc...-, la fibrose rétropéritonéale (F.R.P.), de pathogénie inconnue, est caractérisée par le développement d'une gangue fibreuse périvasculaire qui enserre un ou les deux uretères, lesquels restent intacts. Elle s'étend plus ou moins haut et peut dépasser les limites de l'espace rétropéritonéal.

L'aspect histologique de cette gangue, sa richesse en collagène, la font ressembler à un processus cicatriciel qui, au contact des vaisseaux, se continue sans transition avec leur adventice.

Maladie grave, elle se révèle par des signes d'obstruction urétérale ou une insuffisance rénale que les différentes explorations radiologiques doivent pouvoir rattacher à leur cause.

A propos d'une observation personnelle, nous procéderons à un bref rappel historique de cette affection. Puis, nous exposerons les données cliniques et radiologiques essentielles, en apportant dans ce domaine quelques remarques cliniques et radiologiques.

Reconnaître la maladie avant l'installation de lésions graves ou même irréversibles demeure la préoccupation essentielle du clinicien. Mais les difficultés sont, dans ce domaine, très nombreuses, et il n'est pas toujours possible de transposer dans la

réalité les très belles acquisitions cliniques et radiologiques qui permettent de déceler l'affection à son début.

- II -

HISTORIQUE

En 1905, ALBARRAN rapporte la première observation de compression urétérale par une masse fibreuse rétropéritonéale et guérit son patient par urétérolyse.

En 1929, sur 74 cas d'obstruction urétérale, CAMPBELL et LYTTLE relèvent certaines compressions dues à une sclérose du tissu cellulaire péri-urétéral. PERARD et ORSINI, en 1937, DASELAERE et ANSON, en 1943, anticipent sur la classique description d'ORMOND, en 1948. C'est ORMOND qui apporte la première description du syndrome de fibrose rétro-péritonéale idiopathique. Il faut noter que la plupart des cas se rapportent à des observations d'occlusion urétérale.

Certains auteurs, comme VEST et BARELAERE (1953), RAPER, HAWK et HAZARD (1959), émettent l'opinion que la maladie est due à une péri-urétérite plastique ; ANSELEM, à une pseudo-sclérose rénale. Pour VEST, le processus, aussi bien par son aspect anatomopathologique que par son aspect étiologique, serait secondaire à une lymphangite péri-urétérale. SCHIFRIN parle de rétropéritonite sclérosante idiopathique non spécifique et tient la sclérose pour primitive. BATES parle de "péri-urétérite fibreuse".

En France, plusieurs publications sont faites par CIBERT (1956), HAMBURGER, DUCROT en 1957, COUVELAIRE, AUVERT en 1962, et une étude d'ensemble a été effectuée par G. RICHET et A. MEYRIER à propos de plusieurs observations personnelles (1970).

La forte éosinophilie parfois observée porte à croire que le facteur pathogénique serait l'allergie, alors que, pour certains auteurs, elle serait d'origine parasitaire.

En 1966, GRAHAM et coll. signalent 23 cas de fibrose rétropéritonéale qui se sont déclarés chez des malades traités au méthylsergide, antagoniste de la sérotonine, très utilisé pour le traitement de la migraine. GRAHAM et coll. considèrent le blocage de certains nerfs récepteurs périphériques comme l'élément responsable du processus fibreux.

Plusieurs observations tendent à ranger la fibrose rétropéritonéale parmi les maladies auto-immunitaires et les maladies du collagène.

Mais dans un grand nombre de cas de fibrose rétropéritonéale, nous ne retrouvons aucune étiologie, et c'est à ce groupe de fibroses rétropéritonéales d'apparence idiopathique qu'appartient notre observation.

- III -

OBSERVATION PERSONNELLE

1 - L'OBSERVATION

Mme LOU..., 51 ans, entre dans le Service du Pr. DEPARIS le 18 Mai 1971, en raison d'une altération de l'état général.

Il existe, chez cette patiente :

1- une anémie chronique, découverte il y a 26 ans, à la naissance de sa première fille, anémie dont on ne peut chiffrer l'intensité, mais dont on sait qu'elle a été traitée par des injections de vitamine B₁₂. Cette anémie, qu'on ne peut imputer, en raison de sa longueur d'évolution, au seul accouchement avec hémorragie, ne peut être formellement rattachée au syndrome actuel et reste de cause imprécise.

Donc, depuis 26 ans, la malade a reçu plusieurs séries d'injections de vitamine B₁₂, selon le degré de l'asthénie. Certaines numérations faites en 1967-1968 montrent des chiffres de globules rouges à 4.200.000. Celle du 10 Mai 1971 révèle 2.270.000 globules rouges.

2- une asthénie, dont l'intensité s'est majorée depuis Décembre 1970, asthénie physique et psychique.

3- une anorexie, avec dégoût électif pour la viande, depuis Juillet 1970, entraînant une perte de poids de 5 kg (de 52 kg à 47 kg).

4- une polyuropolydipsie, apparue en Août 1970,

avec nycturie faite d'urines pâles.

5- une urée sanguine à 1,25 g/litre, découverte en Mai 1971.

Antécédents

1- Familiaux

. Père décédé en 1962, à l'âge de 82 ans, d'une crise cardiaque. Pas de diabète, de tuberculose, de goutte, d'hypertension artérielle ni de problèmes rénaux.

. Mère décédée en 1969, à l'âge de 90 ans, d'un cancer du foie. Pas de goutte, de diabète, de tuberculose, d'HTA, ni de problèmes rénaux.

. Un frère et une soeur bien portants.

2- Personnels

= Médicaux :

. Primo-infection à l'âge de 2 ans, adénopathies médiastinales avec calcifications séquellaires. Pas de traitement.

. Poussée hypertensive intermittente depuis 2 ans, avec maxima à 20 mm Hg. TA habituelle : 14 de maxima. Pas de traitement.

. Il y a 6 ans, douleur du flanc droit, de la fosse lombaire droite, de l'abdomen droit, très intense, pendant une semaine, sans fièvre, sans ictère.

. En Avril 1968 :

- Apparition d'une phlébite de la face externe du pied droit avec oedème du pied droit et oedème de tout le MID. Traitée par anticoagulant pendant deux mois.

- Nouvelle poussée phlébitique de même localisation en 1969, d'évolution rapidement régressive sous anticoagulant.

- Crampes nocturnes des mollets et des orteils apparues depuis les phlébites.

= Chirurgicaux :

Deux crises de coliques hépatiques en 1970, ayant nécessité une cholécystectomie le 28 Septembre 1970 : "Vésicule hypertrophique d'aspect hyalin adhérent aux organes de voisinage, contenant du pus franc et quelques calculs. Sclérose hyaline de la vésicule effaçant totalement la structure de la paroi vésiculaire, entraînant une hypertrophie considérable de la paroi. Conclusion : Cholécystite chronique hypertrophique développée sur une maladie de Rokitansky - Aschoff".

L'examen clinique, à l'entrée, révèle (le 18 Mai 1971) :

- Téguments pâles, un peu grisâtres,
pas de subictère,
pas d'éruption.

- Aires ganglionnaires : petites adénopathies banales de la chaîne jugulo-carotidienne et de la région inguinale.

- Poumons : aucune anomalie clinique.

- Coeur, Vaisseaux :

Bruits cardiaques réguliers, pas de souffle cardiaque ni carotidien.

Pouls périphériques perçus.

T.A. : 15-6.

L'index oscillométrique montre une asymétrie des oscillations aux membres inférieurs, l'index étant diminué à droite par rapport à la gauche.

- Abdomen souple, sans hépato-splénomégalie.

Pas de circulation collatérale.

- Fosse lombaire droite légèrement moins souple que le côté opposé.

L'examen neurologique est normal.

Des investigations radiologiques avaient été faites en ville et ne montraient pas, en particulier, de hernie hiatale. Transit gastro-duodéal normal.

Un bilan biologique révèle :

. une numération-formule sanguine avec :

- Globules rouges : 2.270.000 le 19-5-1971

- Globules blancs : 6.800/mm3

Polynucléaires neutrophiles 62 %

" éosinophiles 1 %

" basophiles 0 %

Lymphocytes 15 %

Monocytes

- Plaquettes : 225.000/mm3

. une vitesse de sédimentation :

20 mm à la 1ère heure,

47 mm à la 2ème heure.

. Urée sanguine : 1,25 g/l.

. Natrémie : 142 mEq/l.

. Kaliémie : 3,8 mEq/l.

. Albuminurie des 24 heures :

. Electrophorèse des protéines :

Albumine 60 g/l.

Globulines α_1 3 g/l

α_2 10 g/l

β 13 g/l

γ 14 g/l

• Hyperglycémie provoquée : aire d'hyperglycémie très supérieure à la normale.

• Immuno-électrophorèse des protéines : image sensiblement normale.

• Cellule LE anticorps antinucléaire : négatif.

• Ponction sternale :

Pas d'anomalie de la lignée granuleuse.

Morphologie des érythroblastes normale.

• Test de Schilling normal.

• Van Slyke : Compte d'Addis :

Hématies/minute 600

Leucocytes/minute 13.200

Radiographie de l'abdomen sans préparation :

On note un aspect flou de la région lombaire avec ombre du psoas invisible des deux côtés. Anomalie de transition de la charnière lombo-sacrée.

A l'urographie intra-veineuse sous perfusion associée à la tomographie des reins :

Anomalie de transition de la charnière lombo-sacrée.

A droite : rein atrophique ou hypotrophique sécrétant très légèrement.

A gauche : hydronéphrose avec mégadolichoureter.

La moitié inférieure de l'uretère n'est jamais opacifiée, même dix heures après la perfusion, et pourtant le rein reste opacifié. Il n'est donc pas possible de préciser la nature de l'obstacle. Vessie normale. (Dr. MARTIN).

Une cavographie par voie bifémorale simultanée révèle, le 16 Juin 1971 :

Une obstruction du tiers inférieur de la veine cave inférieure, cependant revascularisée en amont par les collatérales.

L'association de ces deux anomalies chez une personne ayant une insuffisance rénale chronique par uropathie obstructive nous fait envisager comme diagnostic probable une fibrose rétro-péritonéale bilatérale avec étranglement progressif des uretères et phénomènes de thrombose veineuse associée. Ce diagnostic aurait, d'autre part, l'avantage de s'accorder parfaitement aux antécédents de phlébite du membre inférieur droit de 1968-1969.

En toute éventualité, le seul traitement qui permette d'espérer arrêter cette évolution et sauvegarder, dans une certaine mesure, une fonction rénale compatible avec une stabilisation ultérieure est un traitement chirurgical : libération des uretères et transplantation intra-péritonéale, afin d'éviter d'éventuelles récidives.

Le 18 Mai 1971, Madame LOU... est transférée dans le Service du Professeur MONOD-BROCA.

L'intervention est faite le 22 Mai 1971 par le Professeur Agrégé TESTAS et le Docteur WYPLOSZ :
Transposition endo-péritonéale des deux uretères.

Diagnostic clinique : Fibrose extensive rétro-péritonéale.

Diagnostic opératoire : Fibrose rétro-péritonéale.

Intervention : Transposition endopéritonéale des deux uretères.

Médiane sous et sus-ombilicale.

L'exploration permet de découvrir :

: 1°- L'adhérence sus-hépatique secondaire à l'intervention antérieure.

2°- Le péritoine abdominal sus-pelvien est strictement normal sans sclérose. La veine cave en particulier est libre. Par contre, il existe une bande de sclérose péritonéo-rétro-péritonéale de 3 à 4 cm de large, plaquée sur le promontoire et englobant les deux uretères et les vaisseaux iliaques primitifs.

Les pédicules rénaux sont indemnes de toute lésion.

Ouverture péritonéale droite en regard de l'uretère : dissection et libération de celui-ci qui est pratiquement envahi par la sclérose. Prélèvement péritonéo-scléreux.

Une petite brèche urétérale sera suturée.

L'uretère est transposé en intra-péritonéale et mis en avant du caecum qui le protège de la sclérose.

A gauche, la sclérose est plus dense et plus épaisse, réalisant une véritable bride en avant de l'uretère.

Libération de celui-ci qui est facilement transposé sur 15 cm en intrapéritonéale à gauche du sigmoïde.

Péritonisation après prélèvement de la sclérose rétro-péritonéale.

Courte cystotomie pour cathétériser les deux uretères avec sonde à demeure sortie transvésicale.

Fermeture de la cystotomie deux plans catgut chromé 0. Sonde de Foley.

Fermeture paroi 2 plans Paternyl. Catgut 00.

Surjet prolène sur la peau.

Les suites opératoires ont été simples :

- . état général satisfaisant ;
- . abdomen souple, malade apyrétique.

Retour en médecine le 13 Juillet 1971.

Le compte rendu histologique du 25 Juin 1971 confirme la présence de tissu fibro-adipeux au sein duquel on trouve un granulome inflammatoire macrophagique et giganto-cellulaire de type réaction à corps étranger, renfermant de petits cristaux qui pourraient être du talc. Il s'agit donc d'une réaction fibreuse, suscitée probablement par du talc.

Le 8 Juillet 1971, elle a une biopsie péritonéale.

Le fragment péritonéal comporte un revêtement mésothélial typique sous lequel existe une fibrose d'intensité modérée. Dans cette fibrose, on met en évidence une réaction à corps étranger constituée aux dépens de cristaux de talc. Conclusion : Talcome péritonéal.

De la confrontation de cette lésion avec les prélèvements antérieurs, on peut tirer les déductions suivantes :

- Les fragments examinés antérieurement nous avaient été signalés comme provenant tous de la région rétro-péritonéale. Or, il semble, qu'en fait, l'un d'eux ait été prélevé sur le péritoine à droite.

- On peut donc penser qu'il existe vraisemblablement, chez cette malade, deux lésions :

- . un talcome péritonéal,
- . une fibrose rétro-péritonéale essentielle.

- Le fragment fibreux prélevé lors de la première intervention, qui ne contenait pas de cristaux de

talc, semble ressortir à cette fibrose essentielle.
(Prof. J. PAILLAS).

L'évolution immédiate a été favorable : amélioration nette de l'état général, reprise de l'appétit.

Des examens biologiques ont montré, quinze jours après l'intervention :

- une numération à 4 millions de globules rouges ;

- une urée sanguine à 0,40 g/l ;

- une vitesse de sédimentation à 74 mm. à la première heure et 6 mm à la deuxième heure.

Une nouvelle urographie intraveineuse post-opératoire met en évidence une diminution de la dilatation, avec une sécrétion plus précoce.

Elle a quitté le Service en bon état général, avec une tension artérielle à 13-8 et un poids de 48 kg.700. Mme LOU... est revenue en consultation le 4 Octobre 1971. Son poids est de 51 kg. Elle a un meilleur appétit.

Cliniquement, la palpation note une fosse lombaire gauche souple sans gros rein. Les épreuves biologiques sont normales :

- Azotémie : 0,45 g/l
- Urée urinaire : 12 g/l
- Créatinine plasmatique : 18 mg/l
- Vitesse de sédimentation globulaire : 6-11

2- RESUME.

Mme LOU..., femme de 51 ans, présentant depuis une vingtaine d'années une anémie inexpliquée, une asthénie, une perte de poids. Depuis 1970, apparition d'un syndrome polyuro-polydipsique et d'une insuffisance rénale avec urée à 1,25 g/l. On note également quelques épisodes douloureux lombaires droits, une cholécystectomie en Août 1970 pour lithiasse vésiculaire avec péricholécystite.

Le diagnostic de sclérose rétro-péritonéale est évoqué sur la disparition de l'ombre des psoas et surtout sur l'UIV qui montre une atteinte bilatérale asymétrique, petit rein droit, urétéro-hydronéphrose gauche avec aspect rétréci des bas uretères qui sont attirés vers la ligne médiane. Une cavographie préopératoire montre une obstruction de la partie inférieure de la veine cave inférieure.

Aucune étiologie n'est retrouvée à cette fibrose rétropéritonéale. On peut cependant discuter deux circonstances favorisantes :

- la prise d'antibiotiques motivée par les antécédents lithiasiques ;

- la cholécystectomie.

L'intervention confirme le diagnostic. Les deux uretères sont transposés en intra-péritonéal en avant du colon.

Les suites opératoires sont simples.

L'évolution immédiate est très favorable : amélioration nette de l'état général. Sur le plan biologique, un contrôle montre une numération à 4 millions de globules rouges, une urée sanguine à 0,40 g/l, une V.S. à 74-6.

Une nouvelle urographie intra-veineuse postopératoire met en évidence une diminution de la dilatation avec une sécrétion plus précoce.

Elle quitte le Service en bon état général.

Mme LOU... est revenue en consultation le 4 Octobre 1971. Elle a pris du poids : 51 kg, a un meilleur appétit. Cliniquement, la palpation note une fosse lombaire gauche souple sans gros rein. Les épreuves biologiques sont normales :

- . Azotémie : 0,45 g/l
- . Urée urinaire : 12 g/l
- . Créatinine plasmatique : 18 mg/l
- . Vitesse de sédimentation globulaire : 6-11.

3- PARTICULARITES DE L'OBSERVATION.

1)- L'évolution clinique.

Il faut remarquer que cette malade a été hospitalisée en raison d'une altération de l'état général

A l'entrée dans le Service, il existait :

- . une anémie, dont on ne peut dire si elle est à rattacher à celle qui évoluait depuis de très nombreuses années ;

- . une asthénie, dont l'intensité s'est majorée depuis Décembre 1970 ;

- . une anorexie depuis Juillet 1971, entraînant une perte de poids de 5 kg ;

- . une polyuropolydipsie apparue en Août 1970, avec nycturie faite d'urines pâles ;

- . une urée sanguine à 1,25 g/litre, découverte en Mai 1971.

Par ailleurs, la malade nous signale dans ses antécédents :

- . Poussées hypertensives intermittentes depuis 2 ans, avec maxima à 20 mm Hg, sans traitement.

- . Il y a 6 ans, douleurs du flanc droit de la fosse lombaire droite, de l'abdomen droit, très intenses, sans fièvre, sans ictère, pendant une semaine.

- . En 1968 et 1969, phlébite du membre inférieur droit rapidement régressive sous traitement anticoagulant.

- . Crampes nocturnes des mollets et des orteils apparues depuis les phlébites (indice oscillométrique plus faible à droite qu'à gauche).

- . Première crise de coliques hépatiques en Mars 1970, traitée par antibiothérapie, suivie d'une deuxième crise en Juillet 1970, traitée par cholécystectomie (histologie de la vésicule). Sclérose hyaline de la paroi.

- . Pas de prise de médicaments anti-migraineux du type de Méthysergide.

Les examens complémentaires radiographiques notent :

- . un aspect flou de la région lombaire avec ombre du psoas invisible des deux côtés.

- . à l'urographie intra-veineuse sous perfusion associée à tomographie des reins : anomalie de transition de la charnière lombo-sacrée avec rein atrophique peu sécrétant à droite. Hydronéphrose avec mégadolicho-uretère à gauche.

- . Une cavographie par voie bifémorale simultanée révèle une obstruction du tiers inférieur de la veine cave inférieure, cependant revascularisée en amont par les collatérales.

2)- Les données chirurgicales.

Le péritoine abdominal sus-pelvien est strictement normal sans sclérose. La veine cave en particulier est libre. Par contre, il existe une bande de sclérose péritonéo-rétropéritonéale de 3 à 4 cm de large, plaquée sur le promontoire et englobant les deux uretères et les vaisseaux iliaques primitifs.

Les pédicules rénaux sont indemnes de toute lésion.

Le clivage de l'uretère droit a été plus facile.

La fibrose est une nappe dure, blanc nacré ou blanc grisâtre.

- IV -

CIRCONSTANCES D'APPARITION

Les fibroses rétropéritonéales ont été décrites à tous les âges de la vie, avant dix ans (HACHE J., UTZ D.C. et WOOLNER, KAUFMANN W. et TRIPPEL) comme après 80 ans. La découverte, chez un enfant mort-né, d'une fibrose rétropéritonéale comprimant le hile rénal gauche et la veine cave inférieure constitue une observation unique (DUFFY).

Elles sont avant tout une maladie de l'âge mûr : 60,4 % ayant été observées entre 41 et 60 ans, l'âge moyen de survenue étant la quatrième décennie de la vie.

Il est classique de dire que l'affection atteint deux fois plus souvent l'homme que la femme.

Par ailleurs, le rôle étiologique désormais prédominant joué par le méthysergide a bouleversé ces données et nous reprendrons la description de cette forme clinique au chapitre étiologique.

Mais nombreux sont les cas où on ne retrouve aucune étiologie, en dehors de la prise d'antibiotiques, comme ce fut le cas de notre malade.

- V -

S I G N E S C L I N I Q U E S

1- MANIFESTATIONS REVELATRICES

. Les douleurs lombo-abdominales sont les premiers troubles signalés dans 142 observations sur 168 colligées par G. RICHET et A. MEYRIER (1970).

Les algies sourdes ou vives, continues ou paroxystiques, débutent souvent dans la région lombaire basse, ailleurs dans les flancs ou l'hypogastre, et irradient volontiers vers les organes génitaux externes. Unilatérales, elles évoquent la colique néphrétique, simulant en certaines occasions par leur caractère constrictif et leur siège haut, situé des douleurs coronariennes.

. Les manifestations digestives sont signalées 37 fois, isolées ou plus souvent associées à des algies lombo-abdominales, par G. RICHET et A. MEYRIER. Sans spécificité, elles peuvent se révéler par de l'anorexie, des nausées, des vomissements, des épisodes de constipation ou rarement d'accès diarrhéiques, contribuant ainsi à l'amaigrissement de ces malades.

. Ailleurs, la fibrose rétropéritonéale idiopathique peut se manifester par des signes génitaux : soit douleurs testiculaires isolées signalées par JONHSON, cité par G. RICHET et A. MEYRIER (1970), soit œdème du scrotum, ou encore une hydrocèle vaginale associée à une impuissance sexuelle. Ces faits sont relevés 15 fois sur 220 observations, par G.

RICHET et A. MEYRIER.

. Plus remarquables encore sont les observations où la F.R.P. idiopathique entraîne une phlébite des membres inférieurs qui peut précéder les signes urologiques et être ainsi révélatrice de l'affection (G. MANIGAND, A. COHEN DE LARA, J. BENCHETRIT, M. REBOUL, M. DEPARIS) (1972). Ainsi, chez notre malade qui a fait l'objet de la communication de ces auteurs, la phlébite récidivante du membre inférieur droit précédée de douleurs lombaires et du flanc droit n'en constitua pas moins une manifestation précoce antérieure aux signes d'insuffisance rénale.

. A ce stade, les différentes explorations, en particulier l'urographie intra-veineuse, sont très souvent normales pendant une longue période. De même, l'exploration radiologique digestive, même répétée, ne révèle généralement aucune altération pariétale éclairant l'origine des douleurs et des signes fonctionnels digestifs.

. L'altération de l'état général est précoce. L'amaigrissement est variable, pouvant atteindre dix kilos, comme ce fut le cas de notre malade, exceptionnellement 26 kg, tel le cas de G. RICHET et A. MEYRIER (1970). Une fièvre modérée est habituelle.

2- LES DIFFERENTS SYNDROMES REALISES.

Le délai qui s'écoule entre le début du syndrome douloureux et l'apparition des signes de compression peut dépasser quelques mois et atteindre même plusieurs années.

La plaque fibreuse rétropéritonéale est parfois accessible à la palpation profonde, donnant l'impression d'une masse tumorale de la région ombilicale ou hypogastrique, parfois perçue dans la fosse iliaque

(G. RICHET et A. MEYRIER, 1970). L'induration fibreuse peut précéder de plusieurs mois ou même années l'apparition de signes de compression (KNOWLAN et CAMERON, cités par G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

La symptomatologie résultante dépend de la topographie anatomique de cette région, de l'extension de l'induration, de son évolution, lente ou rapide, et enfin de l'atteinte sélective ou simultanée des appareils vasculaires et/ou excréteurs, d'où apparition de signes de compression urinaire, artérielle ou veineuse.

= Nous décrirons la forme typique avec obstruction urétérale.

L'obstruction urétérale domine l'histoire de la fibrose rétropéritonéale.

Signes cliniques :

L'anurie, signalée dans 25 cas par G. RICHET et A. MEYRIER, est souvent révélatrice ou presque, survenant dans les trois premiers mois de la maladie, ne semblant pas directement liée à l'étendue de la sclérose rétropéritonéale (W. BLANC, cité par G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

D'installation brutale, précédée ou accompagnée de douleurs lombaires expulsives, son origine mécanique est soupçonnée, conduisant à la montée de sondes urétérales progressant facilement en dehors des coutures, quand même franchies, donnant issue à de l'urine sous pression.

L'anurie peut être à "éclipse", caractérisée par une alternance d'anurie et de reprise spontanée à type de levée d'obstacle, observée 8 fois sur 220 cas par G. RICHET et A. MEYRIER (1970).

• Il existe, une fois sur trois, une insuffisance rénale à diurèse conservée avec absence de protéinurie, à l'exception d'observation où il existe une entrave à la circulation veineuse de retour du rein. En quelques semaines, l'azotémie peut atteindre 2-3 g/litre.

• Une polyurie est habituelle, dépassant 2 à 3 litres par 24 heures, simulant parfois un diabète insipide (KNOWLAN, MEES, GOLDBERG, cités par G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

Le caractère particulier de l'insuffisance rénale à diurèse conservée de la fibrose rétropéritonéale idiopathique, souligné par G. RICHET et A. MEYRIER, est l'association polyuro-protéinurie minime ou absente et aggravation de l'urémie sans signe d'obstruction de la voie urinaire commune. Cette association polyuro-protéinurie absente et aggravation de l'azotémie a été notée dans notre observation.

• L'hypertension artérielle, observée une fois sur six, accompagne fréquemment l'insuffisance rénale. Elle entraîne souvent une altération du fond d'oeil associée à des signes d'insuffisance ventriculaire gauche.

• L'infection urinaire, signalée 37 fois sur 220 cas (G. RICHET et A. MEYRIER, 1970) peut révéler l'affection. Mais elle est plus souvent mise en évidence par les actes urologiques (montées de sonde, opacification ascendante ou dérivation d'urine (G. RICHET, A. MEYRIER)).

- VI -

S I G N E S B I O L O G I Q U E S

Les perturbations biologiques de la fibrose rétropéritonéale associent à l'anémie des signes d'inflammation et rénaux.

1- L'anémie,

dont la fréquence est estimée par KAY (cité par G. MANIGAND, A. COHEN DE LARA, J. BENCHETRIT, M. REBOUL, M. DEPARIS, 1972) à 50 p. cent des cas et dont la précocité est soulignée par tous les auteurs, fut particulièrement nette chez notre malade ; mais il n'est pas permis de dire, bien qu'on connaisse l'évolution très prolongée de la fibrose rétropéritonéale, si l'anémie, découverte plus de vingt ans auparavant et demeurée sans explication, peut être rattachée à la maladie. C'est une anémie normochrome normocytaire avec hématocrite abaissé, et fer sérique sensiblement normal.

A l'anémie s'associe une leucocytose modérée à polynucléaires.

Le chiffre des plaquettes est normal.

2- Les signes inflammatoires

se traduisent par une vitesse de sédimentation très accélérée une fois sur deux sur 31 observations de WAGENKNECHT et AUVERT (1971), dépassant 100 millimètres à la première heure dans 8 cas sur 31 observa-

tions de MITCHINSON (1972) et dépassant 45 millimètres à la première heure dans 28 cas sur 31 observations du même auteur. A l'entrée, notre malade présentait une vitesse de sédimentation globulaire à 74-115 millimètres à la première et à la seconde heure.

L'électrophorèse des protéines plasmatiques montre, dans 10 pour 100 des cas de WAGENKNECHT et AUVERT (1971), une anomalie avec une hyperalpha 2 globulinémie dans tous les cas (13 observations) de MITCHINSON (1972) et une hypergammaglobulinémie dans 8 observations sur 13 du même auteur.

3- Les signes rénaux

L'hyperazotémie est notée dans 51 pour cent des 31 observations de WAGENKNECHT et AUVERT (1971).

Il est fréquent d'observer une urée sanguine supérieure à 1 g/l, comme dans les observations de G. RICHTER et A. MEYRIER (1970). A l'entrée dans le Service, notre malade avait une azotémie à 1,08 g/l.

L'urée urinaire est basse, ainsi que la clearance de la créatinine.

La protéinurie est absente dans la majorité des cas. WAGENKNECHT et AUVERT (1971) relèvent 6 pour cent sur 31 observations de protéinurie minime.

L'infection urinaire est favorisée par les actes urologiques (montées de sonde, etc...) et représente 32 pour cent des 31 observations de WAGENKNECHT et AUVERT (1971).

S I G N E S R A D I O L O G I Q U E S

En présence des signes cliniques, nous serons conduits à des explorations radiologiques. Les anomalies urographiques sont souvent en retard sur les signes cliniques (douleurs lombo-abdominales, troubles digestifs et fièvre). Une première série de clichés peut être normale, l'atteinte urologique n'apparaissant qu'à un examen ultérieur (G. RICHEL et A. MEYRIER, 1970).

1- La radiographie de l'abdomen sans préparation de face montre un effacement de l'ombre des psoas prédominant du côté de la douleur. Mais il ne s'agit pas d'un fait constant, et il serait imprudent d'écarter le diagnostic en son absence. Par ailleurs, ce cliché permet d'éliminer une lithiase spontanément opaque aux R.X..

2- Une opacification des voies urinaires par urographie intraveineuse sans compression en perfusion, s'il n'existe pas de contre-indication sera préférée à l'injection intraveineuse directe. Ainsi seront étudiés les uretères, les bassinets et la vessie. Un retard de sécrétion est visible d'un côté.

a)- Les uretères sont anormaux dans leur forme, leur trajet et leur péristaltisme.

• La forme :

Les uretères déformés ne décrivent plus une ligne souple, épousant d'amples courbures.

Parfois, le canal urétéral, surtout en regard de L₄-L₅, est rétréci, effilé de façon concentrique. La zone étroite demeure dans l'axe de la portion sus-jacente dilatée plus que normalement, évoquant une compression extrinsèque régulière. Ailleurs, l'aspect de l'uretère est moniliforme sur quelques centimètres, cette sténose pouvant correspondre à des brides irrégulières.

Le trajet passe souvent en dedans du trajet usuel, les uretères étant attirés vers la ligne médiane jusqu'à l'atteindre, surtout en regard de L₅. Au niveau pelvien, le trajet et le calibre urétéraux sont normaux.

A cette attraction de l'uretère lombaire en dedans du trajet usuel, s'ajoutent de brusques coudures en certains endroits, parfois même des images de boucles circulaires de petit rayon au niveau sous-pyélique.

Le péristaltisme est nettement perturbé, parfois même arrêté. La forme et le calibre de l'uretère sont identiques sur les clichés successifs.

Il n'existe pas d'image d'anomalies : ulcération du mur urétéral ou d'image d'addition dans la lumière du canal.

b)- Les bassinets sont dilatés, donnant un aspect dit "en boules" correspondant à des dilatactions de petits calices, associé à des déformations de l'extrémité inférieure du bassinets en forme d'entonnoir, avec un retardement à l'évacuation, visible sur les clichés successifs.

Les anomalies urétérales sont en général bilatérales, mais asymétriques.

La cystographie est normale au remplissage comme à l'évacuation.

3- L'urétéro-pyélographie rétrograde parfois nécessaire permet de mieux visualiser les anomalies. Fait essentiel, la sonde franchira facilement la

sténose, en dehors des brusques coudures quand même franchies. Ce n'est pas le cas dans les rétrécissements néoplasiques.

. On a tendance actuellement à substituer l'artériographie rénale sélective à l'urétéro-pyélographie rétrograde.

. Moins souvent sera pratiqué un rétropneumopéritoine ; l'absence d'insufflation d'un côté est en faveur d'une fibrose. Les tomographies associées ne montrent pas de tumeur.

4- La cavographie :

Les signes de compression veineuse sont observés dans un cas sur cinq environ des 220 observations de G. RICHET et A. MEYRIER.

La compression ou l'obstruction intéresse le plus souvent la veine cave inférieure, plus rarement les veines iliaques, exceptionnellement les veines tributaires du système porte.

. Chez notre malade, la cavographie montre des signes évidents de compression veineuse à l'origine de la veine cave inférieure, associés à un développement important du réseau anastomotique. Les mêmes faits ont pu être mis en évidence par de nombreux auteurs, en particulier une compression de la veine cave inférieure ou des veines iliaques primitives. DINEEN J. et coll. (1960), OLSSON S. et coll. (1962), KAY R.G. (1963), BOOKSTEIN J. et coll. (1966), VIRTAMA P. et HELETA T. (1967), PACKHAM D. et coll. (1968), SAXTON H. et coll. (1969), RICHET G. et MEYRIER A. (1970).

MICHEL et coll. (1971) soulignent l'intérêt de la phlébographie cave inférieure pour le diagnostic précoce de la fibrose rétropéritonéale à propos de 16 observations. Ces auteurs insistent sur la moindre résistance de la paroi veineuse par rapport aux tuniques artérielles, expliquant ainsi la fré-

quence et la précocité des anomalies veineuses aisément décelables par phlébographie. Techniquement, les auteurs préconisent l'injection rapide d'une forte dose de produit contraste par voie fémorale, donnant successivement une cavographie, puis une opacification des voies excrétrices du rein.

MICHEL et coll. (1971) insistent sur la valeur de trois ordres d'anomalies :

- La sténose veineuse, tantôt régulière et bien centrée, tantôt irrégulière, mais intéressant la totalité de la circonférence de la veine et décelable de face et de profil.

- La déviation de l'axe de la veine cave inférieure, sur le cliché de face, vers la ligne médiane.

- Le déplacement antérieur de la veine cave, sur le cliché de profil.

Ces anomalies, évocatrices de la compression extrinsèque de la veine cave, permettront peut-être de reconnaître certains cas de fibrose rétro-péritonéale, à un stade où les anomalies de l'urographie, en retard sur les signes cliniques, peuvent ne pas être caractéristiques et où le traitement avant le développement d'une insuffisance rénale grave aurait sa plus grande efficacité (G. MANGAND et coll., 1972).

E V O L U T I O N

1- Evolution spontanée après apparition des signes de compression

Certaines formes évoluent spontanément vers la régression. Bien que rares, elles sont très intéressantes en raison des problèmes physio-pathologiques qu'elles soulèvent. Elles dépendent de l'extension de la fibrose rétropéritonéale et de ce qui est comprimé.

CIBERT (1962) a observé une régression spontanée, contrôlée cinq ans plus tard au cours d'une intervention sur le rein opposé.

Il en est de même de l'observation rapportée par MAHONEY (1962), où la guérison semblait acquise cinq ans après une simple laparotomie exploratrice.

2- Evolution sous traitement médical

Dans la majorité des cas, les malades sont soumis à un traitement médical au long cours dont il est difficile de juger l'efficacité réelle, étant donné le délai pour obtenir un résultat. Ainsi, MORANDI (1971) a observé trois rechutes au cours d'une évolution de 11 ans, rechutes toutes sensibles à la corticothérapie. De plus, H. PEQUIGNOT et coll. (1972) montrent par leur observation que le traitement médical par corticothérapie permet de contrôler, du moins provisoirement, l'évolution d'une fibrose rétropérito-

néale idiopathique.

3- Evolution après suppression chirurgicale de la compression

Le dégagement des uretères de la gangue scléreuse qui les enserre, et moins souvent les gros vaisseaux, met fin, au moins momentanément, aux complications mécaniques les plus menaçantes.

L'insuffisance rénale est susceptible de régesser, une fois les uretères dégagés. C'est ainsi que WAGENKNECHT et AUVERT (1971) observent dans leur série de 31 malades une disparition post-opératoire des symptômes notée sur 20 malades des 26 survivants pendant une période moyenne de 26 mois. Aussi favorable a été l'évolution post-opératoire de notre malade qui est régulièrement suivie depuis son intervention.

- IX -

FORMES CLINIQUES

1- SELON LE MÔDE DE DÉBUT

En dehors des douleurs lombo-abdominales qui sont les premiers troubles signalés dans la majorité des cas, la fibrose rétropéritonéale idiopathique peut se manifester par d'autres signes au début :

1- Manifestations digestives, signalées 37 fois sur 220 observations par G. RICHET et A. MEYRIER (1970), caractérisées par de l'anorexie, des nausées, des vomissements, de la constipation ou plus rarement des accès diarrhéiques sans spécificité.

2- Manifestations génitales : signes testiculaires ou scrotaux, à type de douleurs, oedèmes du scrotum, d'hydrocèle vaginale, impuissance sexuelle, signes observés 15 fois sur 220 par G. RICHET et A. MEYRIER (1970). Une augmentation de volume d'un testicule simulant un néoplasme a même été notée par BLANC W. (1951).

2- SELON LA SYMPTOMATOLOGIE

Outre les uretères, la fibrose rétropéritonéale peut comprimer les vaisseaux et les organes voisins de l'espace rétropéritonéal. La symptomatologie qui en résulte est associée aux signes urinaires ; elle passe aussi quelquefois au premier plan et la sténose urétérale n'est découverte que grâce à une urographie intraveineuse systématique au cours du bilan.

Nous allons rappeler ces différentes atteintes sans oublier que toutes les associations sont possibles.

1/- Compression des gros vaisseaux.

a)- Artères

Des troubles de la circulation artérielle sont relevés dans 38 observations sur 220, soit dans un cas de fibrose rétropéritonéale idiopathique sur 6 (G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

L'aorte et les iliaques sont les artères le plus souvent touchées. C'est ainsi que WAGENKNECHT et AUVERT (1971), sur une série de 31 cas, observent une atteinte de la bifurcation aortique dans 42 pour cent des cas, et une atteinte des artères iliaques unilatérale et bilatérale dans 71 pour cent des cas.

Leur traduction clinique est une ischémie de l'un ou des deux membres inférieurs, avec ou sans syndrome de Leriche, avec surpression au niveau des territoires sus-jacents à la sténose.

Les artères rénales sont parfois comprimées par la fibrose rétropéritonéale. Ainsi, dans la série de 31 cas de WAGENKNECHT et AUVERT (1971), il existe une atteinte des vaisseaux rénaux dans 6 pour cent des observations.

L'artériographie montre le rétrécissement de l'aorte et de ses branches souvent associé à des images suggérant des plaques d'athérome. Mais la libération de l'artère fait réapparaître un flux sanguin pulsatile (RICHET G. et MEYRIER A., 1970).

b)- Les veines

Une compression ou une obstruction complète avec thrombose d'une grosse veine rétropéritonéale est rapportée dans 40 cas sur 220 observations de

G. RICHET et A. MEYRIER (1970). La compression ou l'obstruction intéresse le plus souvent la veine cave inférieure, plus rarement les veines iliaques, exceptionnellement les veines tributaires du système porte.

Les signes cliniques révélateurs sont les oedèmes des membres inférieurs, une protéinurie lorsque les veines rénales sont intéressées. BLANC (1951), SCHNEIDER C.F. (1964), et VUKUSIC et coll. (1965) ont rapporté un syndrome de la veine cave avec circulation collatérale et ascite associé au syndrome néphrotique.

Plus rares sont les observations où la fibrose rétropéritonéale entraîne une phlébite des membres inférieurs précédant les signes urologiques et est ainsi révélatrice de l'affection (G. MANIGAND et coll., 1972). De tels faits ont été rapportés par BLANC (1951), par SCHAEFER (1966), où la thrombose veineuse révélatrice récidiva après intervention du côté opposé à la première atteinte, par SCHNEIDER (1964), par G. RICHET et A. MEYRIER (1970).

Si, chez notre malade, la phlébite récidivante du membre inférieur droit fut précédée de douleurs lombaires et de douleurs du flanc droit, elle n'en constitua pas moins une manifestation précoce, antérieure aux signes d'insuffisance rénale.

G. MANIGAND et coll. (1972) soulignent l'importance de ce fait, d'autant que l'étude phlébographique semble capable de révéler des anomalies de grande valeur pour le diagnostic précoce de la maladie.

2/- Compression lymphatique

Les atteintes lymphatiques au cours de la fibrose rétropéritonéale idiopathique sont assez rares. Le seul signe clinique traduisant une atteinte lymphatique est la tuméfaction douloureuse des testicules sans varicocèle (G. RICHET, 1970). Une compression

lymphatique fu grêle par envahissement de la fibrosé au niveau du mésentère a été observée par CHEW (1966), responsable d'une entéropathie exsudative.

La lymphographie (CLOUSE et coll., 1964) évoque une stase lymphatique. Les vaisseaux lymphatiques iliaques sont très dilatés et la substance de contraste peut refluer par le réseau collatéral et les lymphatiques présacrés. Il existe de plus un certain ralentissement de la progression. Souvent, cet examen ne montre aucune anomalie notable (G. RICHEL et A. MEYRIER, 1970).

3/- Compression digestive

La fibrose rétropéritonéale peut comprimer le tube digestif et ses annexes.

C'est ainsi que G. RICHEL et A. MEYRIER (1970) relèvent 9 compressions digestives sur 220 observations.

En fait, il est rare que des signes de compression digestive soient décelés dès le début, comme dans les deux observations de CORRIERE et coll. (1966). Ce qui explique qu'un grand nombre de malades atteints de fibrose rétropéritonéale ont subi un ou plusieurs examens radiologiques de tout le tractus digestif destinés à trouver la cause de l'anorexie, ou des algies abdominales, ou du trouble du transit, ou de l'amaigrissement qui marquent la période initiale, sans résultats.

Les signes radiologiques apparaissent tard, dans la maladie, à plus de 2 ans pour les 8 malades de G. RICHEL, après le début, jusqu'à atteindre 25 ans pour le malade de SCHNEIDER (1964).

a)- L'oesophage :

Une dysphagie progressive s'installe.

L'opacification de l'oesophage par la baryte

montre un rétrécissement le plus souvent au tiers inférieur, linéaire, régulier. Il est assez souple à l'oesophagoscopie, à l'inverse du processus cancéreux.

b)- Compression duodénale :

Elle débute par des vomissements.

Le transit gastro-duodéal montre un rétrécissement par compression extrinsèque au niveau du 3ème duodénum, avec, sur le profil, un déplacement antérieur du bulbe.

c)- Compression du bloc duodéno-pancréatique :

Il existe des signes de compression et d'hypertension portale : hématomèses, ascite, splénomégalie.

De plus, s'y ajoutent des signes de compression des veies biliaires, au niveau du bas cholédoque et du cystique, donnant un ictère rétionnel évoluant par poussées avec des crises de coliques hépatiques. Il peut exister une association avec une cholangite sténosante primitive (BARTHOLOME W., 1963).

d)- Compression colique :

Les signes radiologiques montrent une compression extrinsèque à différents niveaux.

e)- Compression sigmoïdienne :

C'est l'atteinte digestive associée la plus fréquente. DUCROT et coll. (1967) relèvent 3 cas dans sa série. Et WAGENKNECHT et AUVERT (1971) trouvent un cas sur 31 observations.

Elle donne une constipation opiniâtre avec quelques crises de subocclusion. Le toucher rectal peut percevoir une masse mobile. Le lavement baryté montre des signes de compression extrinsèque. La recto-

scopie affirme l'intégrité de la muqueuse.

4/- Les états pathologiques associés.

a)- Les structures intra-crâniennes :

De façon exceptionnelle, la fibrose rétropéritonéale peut se développer aux dépens de la faux du cerveau, parfois même combler la selle turcique.

Il existera des signes de compression intra-crânienne : céphalées, vomissements, troubles visuels.

La radiographie du crâne de profil peut montrer une selle turcique profonde, légèrement déformée, et un épaississement du toit de l'orbite.

L'artériographie carotidienne peut mettre en évidence une masse au niveau du chiasma optique, donnant une image identique à celle des méningiomes.

b)- Les articulations :

Une ankylose des articulations sacro-iliaques peut exister avec des signes radiologiques identiques à ceux d'une spondylarthrite ankylosante débutante.

c)- Il semble que le phénomène donnant naissance à la fibrose ait d'autres sites d'élection. D'où la possibilité d'avoir une symptomatologie très variée et complexe, car toutes les associations sont possibles. Devant la fréquence relative des atteintes plurifocales, certains auteurs ont soulevé la possibilité de maladie de système. En effet, on a pu retrouver à l'examen histologique, chez des malades décédés, une atteinte généralisée de la membrane basale de tous les épithéliums avec une prolifération et un épaississement de toutes les fibres de la basale.

3- SELON L'ÉVOLUTION

1/- Les modes de début.

On peut séparer en trois types les modes de début de la fibrose rétropéritonéale :

- Un premier groupe, le plus important, comprend les cas où l'intensité des signes généraux évoque une affection inflammatoire générale ou une néoplasie viscérale déjà évoluée.

- Dans le deuxième groupe, le début est marqué par des signes mécaniques de compression des uretères : douleur type colique néphrétique suivie d'oligo-anurie, celle-ci étant suggestive si elle est "à éclipse".

- Dans le troisième groupe, se situent les cas aberrants, les signes de début étant une claudication intermittente, un trouble digestif isolé, une hydrocèle, une impuissance, etc., toutes manifestations qui n'orientent guère vers une fibrose rétropéritonéale.

2/- Evolution spontanée après apparition des signes de compression

Une régression spontanée de la F.R.P. n'est pas impossible, comme dans un cas de CIBERT contrôlé au cours d'une néphrectomie sur rein controlatéral.

Le plus souvent, les malades sont soumis à un traitement médical au long cours.

3/- Evolution après suppression chirurgicale des compressions dangereuses

Le dégagement des uretères de la gangue scléreuse met fin momentanément aux complications mécaniques les plus menaçantes.

- X -

FORMES ÉTIOLOGIQUES

I- La fibrose rétropéritonéale peut être due à des causes locales

* Une infection régionale chronique peut aboutir à une compression urétérale : c'est le cas de certaines affections intestinales : iléites terminales (GOLDMAN H. et coll., 1962 ; HYAM S. et coll., 1943), ou appendicite rétro-caecale décrite par HACHE J. et coll. (1962), ou une colite ulcéreuse, ou diverticulose colique surinfectée. Dans ces différents cas, les lésions sont en règle très localisées et les signes cèdent parfois à la simple résection intestinale.

* Une infection urinaire basse pourrait, par propagation lymphatique, être responsable de certaines fibroses rétropéritonéales, en particulier unilatérales (VEST J. et BARELARE, 1953).

* Les reflux pyélo-interstitiels ou pyélosinusoaux ont été suspectés de pouvoir déterminer une fibrose péri-urétérale par diffusion de l'urine stérile ou septique autour de l'uretère.

* Des hématomes rétropéritonéaux anciens pourraient aboutir à une fibrose rétropéritonéale (HACKETT, 1958), expliquant ainsi la survenue possible d'une fibrose rétropéritonéale au cours d'une maladie de Rendu-Osler (FISCHER H.R., 1966), à la suite d'un purpura rhumatoïde (DEROT M. et coll., 1963), ou après biopsie rénale (OPPENHEIMER G. et GOLDMAN H., 1962). La même cause pourrait être retenue pour une

intervention sur le rein (HOUSTON W., 1957).

* Des lésions de vaisseaux traversant l'espace rétro-péritonéal ont été rendues responsables de certaines fibroses. Un anévrysme de l'aorte abdominale peut déterminer une fibrose rétropéritonéale (CHARNOCK D.A. et coll., 1961). Des injections sclérosantes régionales ont été tenues pour la cause de quelques fibroses rétropéritonéales (BISHOFF F.P. et TRUSS F., 1964). Enfin, dans l'étude de formes extensives, certains auteurs (HARDMEIR T. et HEDINGER C., 1964) ont remarqué que la fibrose semblait prolonger des lésions primitives de la paroi des vaisseaux et que la diffusion était dépendante des trajets vasculaires, le plus souvent artériels, rarement veineux (INKLEY S.R. et ABBOTT G.R., 1961).

II- La fibrose rétropéritonéale pourrait être la conséquence d'une maladie générale.

Certains auteurs, à la suite de W. BLANC (1951), ont pensé qu'il y avait une parenté entre fibrose rétropéritonéale et maladie de Weber-Christian : la fibrose ne serait que le terme évolutif anonyme de la stéatonecrose.

Une maladie primitivement vasculaire pourrait être à l'origine de certaines fibroses rétropéritonéales. On a rapporté quelques cas d'association avec des angéites nécrosantes diffuses (HOFFMANN W. et TRIPPEL W., 1961).

FORMES SECONDAIRES

La fibrose rétropéritonéale peut être la conséquence d'une intoxication médicamenteuse. Possibilité suggérée pour la première fois en 1964 par GRAHAM, qui avait observé deux cas de fibrose rétropéritonéale chez des migraineux traités par le méthysergide. Depuis lors, plusieurs cas ont été publiés et d'autres médicaments incriminés : des médicaments autres que les dérivés de l'ergot de seigle, tels que l'hydrala-

zine et les antibiotiques (ORMOND, 1965).

1- Manifestations révélatrices.

A l'inverse des fibroses rétropéritonéales idiopathiques où les hommes sont le plus souvent atteints, dans les fibroses rétropéritonéales iatrogènes, les femmes sont deux fois plus touchées, cette proportion se rapprochant de celle de la migraine qui motive en général le traitement.

Malgré la notion d'une atteinte volontaire familiale, on n'a pas mis en évidence de facteur héréditaire ou racial migraineux. L'âge moyen se situe entre 40 et 65 ans. Les premiers signes de fibrose se manifestent entre six et dix-huit mois de traitement. Ils sont identiques à ceux de la fibrose idiopathique.

2- Signes cliniques.

La fibrose rétropéritonéale par méthysergide ne s'extériorise que plusieurs mois après le début de l'intoxication médicamenteuse, ce qui s'explique facilement dans la mesure où l'apparition d'une compression extrinsèque suppose le développement d'une sclérose très étendue dont la constitution a demandé des mois ou même des années.

La symptomatologie résultante dépend de la topographie anatomique de cette région et de l'atteinte sélective ou simultanée des appareils vasculaires ou excréteurs, d'où apparition de signes de compression urinaire, artérielle ou veineuse.

Nous décrirons la forme à symptomatologie urinaire.

= Le début est très insidieux, se manifestant par une douleur lombo-sacrée à type de pesantEUR inconstante, sans caractère particulier, n'orientant que rarement vers l'appareil urinaire.

Avec la progression de la fibrosé, la douleur augmente en intensité et devient plus importante la nuit. Elle commence à irradier vers la racine des cuisses jusqu'aux testicules ou jusqu'aux grandes lèvres.

A ce stade, peut exister une altération de l'état général avec asthénie, anorexie et amaigrissement.

Il n'y a que rarement de la fièvre avec des signes d'infection urinaire.

L'examen physique ne montre rien, en particulier pas de gros rein, pas de masse abdominale palpable.

La tension artérielle est normale.

Les examens de laboratoire sont normaux.

Certains auteurs ont trouvé une accélération de la vitesse de sédimentation au début.

Le plus souvent, un traitement à visée symptomatique est mis en oeuvre.

Plus rarement, une urographie intraveineuse est demandée à ce stade. Elle sera précédée d'un cliché sans préparation de l'abdomen qui peut montrer un léger effacement unilatéral de l'ombre du psoas. Après injection, l'uretère du même côté est attiré vers la ligne médiane, au niveau de L_4-L_5 ; il est plus atone que celui du côté sain. Les voies excrétrices situées au-dessus de la déviation peuvent déjà être très légèrement dilatées.

A ce stade, le diagnostic est rarement porté, sauf si on surveille systématiquement un migraineux prenant du méthysergide.

= Période d'état :

= Période d'état :

Après six à dix-huit mois d'intoxication par le méthysergide, la symptomatologie urinaire s'affirme, les douleurs lombaires s'accroissent, peuvent se transformer en véritables crises de coliques néphrétiques avec irradiations typiques vers les organes génitaux externes.

L'infection urinaire se traduit par une dysurie et une pollakiurie.

L'état général est nettement altéré : asthénie inconstante. Par contre, l'amaigrissement varie de 8 à 10 kg.

L'atteinte rétropéritonéale peut être soupçonnée sur l'augmentation progressive de la vitesse de sédimentation.

Au cours des fibroses rétropéritonéales par le méthysergide, les manifestations vasculaires sont fréquentes. G. RICHET et A. MEYRIER (1970), GRAHAM (1964) observent 7 cas sur 27 observations avec atteinte à distance provoquant ischémie myocardique par fibrose de l'anneau. Cet auteur signale d'autre part un certain degré de rétrocession des signes aortiques après arrêt de l'intoxication.

Il peut exister une compression aorto-iliaque importante se traduisant par une hypertension artérielle aux membres supérieurs avec amoindrissement des pouls fémoraux, abaissement de l'index oscillométrique et aplatissement des courbes oscillo-morphologiques (G. ROUTIER, P. LANGERON et coll., 1969).

= A un stade plus tardif, peut survenir une anurie "à éclipses", apparaissant et disparaissant brutalement et spontanément en général. L'examen physique peut montrer un rein augmenté de volume, sensible à la palpation, associé plus rarement à une tumeur abdominale peu accessible aux touchers pelviens.

Biologiquement et radiologiquement, le syndrome observé est identique ou presque à celui de la fibrose rétropéritonéale idiopathique, ses aspects histologiques étant ceux d'une atteinte inflammatoire. La seule différence est la possibilité de résolution du syndrome après arrêt du méthysergide, cette possibilité n'étant pas cependant constante. La rechute est de règle si le méthysergide est repris (G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

- XI -

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

= Macroscopiquement, la sclérose rétro-péritonéale se présente sous l'aspect d'un tissu fibreux, blanc nacré ou jaunâtre. Elle siège au niveau de L_4 - L_5 et du détroit supérieur, recouvrant les vaisseaux prévertébraux médians (aorte, veine cave inférieure, vaisseaux iliaques primitifs). L'extension se fait latéralement ; les uretères sont englobés dans cette plaque fibreuse ; mais, fait essentiel, ils restent toujours assez facilement clivables, ce qui n'est pas le cas, on le sait, des uretères entourés de coulées néoplasiques ou des périurétérites d'origine tuberculeuse ou bilharzienne.

L'extension peut se faire dans d'autres directions :

- le petit bassin (vessie, vagin) ;
- la cavité péritonéale (pancréas, pédicule hépatique, tronc coeliaque, tronc porte, voies biliaires extra-hépatiques, duodénum, racine du mésentère, sigmoïde) ;
- le thorax, avec atteinte des gros vaisseaux (veine cave supérieure, aorte, vaisseaux pulmonaires).

Il peut exister des atteintes articulaires (sacro-iliaque), osseuses (selle turcique, plancher de l'orbite).

En fait, tous les organes peuvent être atteints.

= Microscopiquement, c'est une fibrose

inflammatoire avec de nombreuses fibres collagènes associées à des infiltrats cellulaires.

La substance collagène est formée de gros trousseaux de fibroblastes qui ont les affinités tinctoriales du collagène nature. Les faisceaux de collagène prennent une orientation parallèle à la paroi de gros vaisseaux quand ils sont à leur contact.

Les infiltrats cellulaires inflammatoires ont une formule variée. Ils sont centrés par des artérioles ou des veinules, comprenant des lymphocytes, des plasmocytes, quelques éosinophiles et des histiocytes.

Les granulomes inflammatoires et les fibres collagènes sont associés en proportion variable : les premiers prédominent dans les régions périphériques, les seconds dans la zone médiane d'origine qui est presque acellulaire. On en a donc déduit que l'extension se faisait latéralement.

La graisse rétro-péritonéale participe peu au développement de la lésion. La fibrose dissocie la graisse en lobules, les adipocytes se transformant peu à peu en cellules histiocytaires. On ne trouve pas de stéatonecrose ni de dépôts de savon calcaire ou d'acides gras.

Les organes enrobés :

a)- Les artérioles présentent parfois des lésions d'endartérite.

On a remarqué l'importance des phénomènes inflammatoires, la présence de granulomes périvasculaires et surtout l'existence d'une vasculite nécro-sante avec nécrose fibrinoïde de la paroi.

b)- Les uretères ne sont pas envahis par la fibrose ; il existe un plan de clivage bien net entre cette dernière et les conduits excréteurs.

Certains auteurs (CHARTON B.) (1968) ont signalé un envahissement microscopique des couches séreuses et musculuses des uretères.

- XII -

P A T H O G É N I E

Avant d'aborder les mécanismes d'action possible des médicaments à action antisérotonine, nous allons répertorier les différentes hypothèses pathogéniques envisagées dans la fibrose idiopathique.

1- Un facteur loco-régional :

Thrombo-phlébite des vaisseaux spermatiques ou ovariens.

2- Un foyer infectieux local et/ou d'une intervention abdomino-pelvienne :

- Intestinal : iléite, diverticulite, colite ulcéreuse, appendicite rétro-caecale, cholécystite.

- Génito-urinaire : cf. 2ème cas d'ALBARRAN.

3- Un phénomène d'hypersensibilité :

A cause de l'importance des phénomènes vasculaires, de la présence à l'histologie d'artérite subaiguë, de granulomes inflammatoires péri-vasculaires.

De plus, il a été signalé l'association d'une fibrose rétropéritonéale avec des épanchements pleuraux, un rhumatisme inflammatoire, un lupus érythémateux aigu disséminé, et surtout avec des manifestations cliniques allergiques (purpura, éruption à type d'urticaire).

Il existe une explication pharmacodynamique à ces phénomènes d'hypersensibilité :

On a constaté que les dérivés de l'ergot de seigle, la belladone, les barbituriques, les hydralazines, les antibiotiques et même les injections sclérosantes à visée anti-hémorroïdaire étaient susceptibles de déterminer des fibroses rétropéritonéales. Le mécanisme d'action du méthysergide n'est pas élucidé. Plusieurs hypothèses ont été émises :

- L'hypersécrétion de sérotonine est fibrosante. Le méthysergide pourrait saturer certains sites d'action de la sérotonine, augmentant ainsi la quantité de sérotonine disponible susceptible d'agir sur les autres sites non saturés et en particulier sur le tissu cellulo-adipeux.

- L'action vaso-constrictive du produit sur les petites artères pourrait entraîner une exsudation plasmatique servant de point d'appel à la fibrose.

De nombreuses études expérimentales corroborent ces constatations. Il n'est pas certain qu'il s'agisse d'un processus univoque ; tous ces modes d'action concourant à un même résultat sont susceptibles d'intervenir à des degrés divers successivement ou simultanément selon les cas.

- XIII -

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Au niveau de l'espace rétropéritonéal, les mêmes signes radiologiques peuvent reconnaître des étiologies diverses.

La compression des organes rétropéritonéaux peut être provoquée :

1- Par une coulée cancéreuse primitive ou métastatique :

Les antécédents, l'évolution et l'examen physique orientent le diagnostic.

Les examens radiologiques sont souvent probants.

Les uretères au niveau de l'attraction vers la ligne médiane sont très irréguliers, déchiquetés, fixes. Il peut aussi exister des lésions osseuses au niveau des vertèbres en faveur des métastases.

Le cathétérisme des uretères, dans ce cas, est très difficile ; la sténose ne se laisse pas franchir facilement. De toute façon, la moindre suspicion de malignité conduira à une laparotomie exploratrice avec examen anatomo-pathologique, permettant ainsi le diagnostic exact.

2- Par une adénopathie :

Tuberculeuse, cancéreuse, hodgkinienne, une maladie de Besnier-Boeck-Schaumann, un lymphosarcome primitif.

3- Par une endométriose péri-urétérale.

4- Par un anévrisme de l'aorte abdominale.

5- Par un processus inflammatoire local.

6- Par des tumeurs mésenchymateuses :

a)- Bénignes : lipomes, fibromes, lymphangiomes, léiomyomes rétropéritonéaux.

b)- Malignes : lymphosarcomes à petites cellules et fibrosarcomes à cellules fusiformes.

7- Les dysembryomes :

a)- Kystes wolffiens et dermoïdes.

b)- Les tératomes.

8- Les tumeurs d'origine nerveuse :

Sympathomes, méningocèles.

9- L'uretère rétrocave :

Anomalie embryologique rare, exceptionnellement découverte chez l'enfant ; 140 cas colligés par BITKER (1965).

Le diagnostic est radiologique. A l'urétéro-pyélographie rétrograde, quelle que soit l'incidence, il n'est pas possible de dissocier le coude rétro-cave de l'ombre des corps vertébraux, car, au niveau de ce coude, l'uretère est refoulé en arrière par la veine cave (signe pathognomonique de RANDALL et CAMPBELL (1935)).

- XIV -

T R A I T E M E N T

La fibrose rétropéritonéale, syndrome inflammatoire sans caractères de malignité, entraîne des complications mécaniques obstructives. Le traitement consiste donc, en premier lieu, à supprimer les conséquences immédiatement graves de ce syndrome.

Au traitement chirurgical souvent nécessaire, certes, s'ajoute depuis 1958 le traitement médical. Ainsi, MORANDI et coll. ont traité essentiellement par corticoïdes un de leurs malades, suivi pendant onze ans, et ont rapporté l'observation en 1971.

Actuellement, se dessine une tendance médicale en premier temps thérapeutique par corticothérapie essentiellement, différant ainsi le traitement chirurgical qui sera entrepris, s'il s'avère utile, en second lieu.

Nous verrons successivement les méthodes et les indications thérapeutiques de la fibrose rétropéritonéale idiopathique et de la fibrose rétropéritonéale secondaire à une intoxication médicamenteuse (méthysergide).

I- LES METHODES THERAPEUTIQUES

1- La levée d'obstacle en cas d'anurie,

par la pose d'un cathéter urétéral, permet de libérer le rein de l'obstacle en évitant, autant que faire se peut, une infection urinaire lors de cathétérisme récidivant.

- 2- La libération de l'uretère en cas d'insuffisance rénale avec diurèse conservée par urétérolyse, intervention proposée et exécutée pour la première fois par ALBARRAN en 1909, suivie ou non d'intra-péritonisation. Cette intervention permet, dans la majorité des cas, une bonne évolution post-opératoire, avec souvent une régression de l'insuffisance rénale chronique.
- 3- La libération des compressions vasculaires complète, si besoin, l'intervention.
- 4- La libération des compressions digestives, parfois nécessaire, surtout si la fibrose rétropéritonéale s'étend jusqu'au petit bassin, le long de la concavité sacrée (CORRIERE, 1966).

Outre la libération des organes comprimés, le traitement chirurgical a le grand avantage de nous confirmer le diagnostic par l'histologie dans tous les cas suspects. Néanmoins, certains auteurs tels que WAGENKNECHT et AUVERT (1971), PEQUIGNOT H. et coll. (1972) pensent que le diagnostic peut être porté sur des arguments essentiellement radiologiques, et en particulier sur les aspects de l'urographie intraveineuse et de l'urétéro-pyélographie rétrograde (U.P.R.), surtout s'il n'existe aucune suspicion d'envahissement néoplasique de l'espace rétropéritonéal.

Actuellement, cette attitude est justifiée, d'autant plus que la laparotomie, faite auparavant dans un but diagnostique et thérapeutique, n'est plus le seul traitement employé.

5- Les traitements médicaux :

- Suppression des éventuels facteurs toxiques qui pourraient être à l'origine d'une fibrose rétropéritonéale, lorsqu'ils sont pris au long cours.

- L'antibiothérapie au long cours a été préconisée pour supprimer la participation microbienne à l'inflammation (G. RICHET et A. MEYRIER, 1970).

- La radiothérapie est actuellement abandonnée, d'autant qu'à fortes doses elle est sclérogène.

- La corticothérapie a été utilisée pour la première fois en post-opératoire, en 1958, par ROSS et TINKLER.

Dans la même année, MORANDI et coll. prescrivent uniquement et pour la première fois la corticothérapie dans le traitement de la fibrose rétropéritonéale idiopathique, malade qu'ils suivront pendant onze ans et dont ils rapportent l'observation en 1971. Par ailleurs, MITCHINSON et coll. (1971) soulignent l'effet bénéfique des corticoïdes seuls, à propos de 3 cas sur une série de 40 observations de fibrose rétropéritonéale idiopathique (F.R.P.I.) étudiées par MITCHINSON (1969).

Actuellement, MITCHINSON et coll. (1971), H. PEQUIGNOT et coll. (1972) proposent la corticothérapie comme traitement médical, en dehors des contre-indications habituelles, traitement permettant d'éviter ou de différer la chirurgie, empêchant peut-être les récidives ou les extensions post-chirurgicales, la chirurgie n'étant nécessaire que si les corticoïdes ne font pas rapidement leur preuve.

La conduite thérapeutique varie d'un malade à l'autre; qu'il s'agisse d'une corticothérapie isolée ou post-chirurgicale, les doses de Prednisone couramment employées sont de 30 à 40 mg par jour en dose d'attaque (H. PEQUIGNOT et coll., 1972).

L'efficacité du traitement doit apparaître rapidement : régression rapide de la symptomatologie clinique, biologique et radiologique. La durée du traitement dépend de l'évolution des symptômes. Les doses seront dégressives jusqu'à disparition des symptômes et reprises en augmentant les doses si une rechute survient malgré la corticothérapie.

II- INDICATIONS THERAPEUTIQUES

1)- Fibrose rétropéritonéale idiopathique.

Classiquement, le traitement de la F.R.P.I. était chirurgical, permettant, outre la libération des compressions dangereuses, un diagnostic histologique.

En dehors des états d'anurie aiguë ou d'insuffisance rénale aiguë nécessitant la montée de sondes urétérales, le traitement actuel est en premier lieu médical par corticoïdes. Cette corticothérapie doit permettre une régression rapide des signes cliniques (disparition rapide des douleurs, normalisation de la tension artérielle) et biologiques (azotémie, créatininémie, vitesse de sédimentation) et radiologiques (U.I.V.).

2)- La fibrose rétropéritonéale secondaire à une intoxication médicamenteuse par méthysergide

nécessite des mesures :

1- Préventives :

Tout malade prenant du méthysergide en permanence devra l'arrêter 20 à 30 jours de suite par trimestre.

Une urographie intraveineuse de contrôle sera demandée tous les six mois ou tous les ans.

2- D'abstention thérapeutique :

La rémission spontanée est de mise ; dès l'arrêt du médicament, les lésions régressent. L'abstention thérapeutique simple est donc une attitude logique. On pourra lui associer une cure de diurèse et éventuellement des antispasmodiques.

3- Thérapeutiques :

A un degré de plus, une corticothérapie d'attaque et d'entretien permet une régression des troubles

(WAGENKNECHT et AUVERT (1971)). Une surveillance clinique et radiologique permettra d'entreprendre à temps, en cas de non réponse aux corticoïdes, un traitement chirurgical.

Enfin, dans tous les cas, une surveillance clinique, biologique et radiologique régulière, tous les six mois, puis tous les ans, sera demandée au malade.

C O N C L U S I O N S

La fibrose rétropéritonéale est une affection rare, mais redoutable, car elle entraîne une compression progressive des uretères lombaires responsable d'une insuffisance rénale sévère.

Ses causes précises demeurent inconnues, aussi bien dans les formes spontanées que dans les cas secondaires aux traitements par méthysergide.

L'expression clinique en est variée et trompeuse. Elle comporte des douleurs des lombes ou du flanc, des signes d'insuffisance rénale d'aggravation rapide, parfois des accidents d'anurie ; mais il peut exister aussi des infections urinaires, des troubles digestifs, une hypertension artérielle.

L'existence d'un syndrome inflammatoire général avec accélération notable de la vitesse de sédimentation, anémie, oriente souvent vers une affection cancéreuse ou une maladie de système.

Le diagnostic est évoqué devant les anomalies de l'urographie intraveineuse où trois faits sont à retenir : la dilatation des cavités pyéliquies et urétérales qui respecte l'uretère pelvien, l'attraction des uretères vers la ligne médiane, des coudures brusques des uretères.

La compression veineuse - veines iliaques, veine cave inférieure - peut être plus précoce en raison de la vulnérabilité de ces vaisseaux. Révélée parfois par une phlébite, qui est la première manifestation de la maladie, elle peut être décelée par

la cavographie. Celle-ci a une grande valeur lorsqu'elle montre trois sortes d'anomalies : sténose circonférentielle de la veine cave inférieure, déviation de l'axe de celle-ci vers la ligne médiane, déplacement, sur le cliché de profil, de la veine en avant. La cavographie peut ainsi pallier les lacunes et les défaillances de l'urographie intraveineuse.

Le traitement chirurgical est le traitement le plus efficace et il permet le plus souvent une régression plus ou moins complète de l'insuffisance rénale. Mais le traitement médical anti-inflammatoire, par corticothérapie, ne paraît pas sans intérêt, car il permet soit de différer l'intervention, soit même de s'abstenir.

Le traitement préventif d'une telle affection est également possible lors de l'emploi de méthysergide, par la méthode de traitement discontinu.

VU & PERMIS D' IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen de la Faculté de Médecine
Paris-Sud - Kremlin-Bicêtre,

Pr. ETIENNE

Le Président de la thèse,

Pr. G. MANIGAND

- XVI -

B I B L I O G R A P H I E

ALBARRAN J.- Rétention rénale par péri-urétérite, libération externe de l'uretère.- Ass. Fr. d'Urologie, 1905, 9, 511-517.

ALBARRAN J.- Médecine opératoire des voies urinaires. Masson et Cie, édit., Paris, 1909.

AMSELEM A.- Hidronephrosis bilateral gigante sin Obstaculo organico aparente (pseudo-sclerosis renale).- Medicina Esp., 1950, 23, 230-235.

BARTHOLOMEW L.G., CAIN J.C., WOOLSER L.B., UTZ D.C., FERRIS D.O.- Sclerosing cholangitis. Its possible association with Riedel's struma and fibrous retroperitonitis. Report of two cases. - New-Engl. J. Med., 1963, 269, 8.

BATES B.C.- Peri-ureteritis obliterans.- J. Urol. Baltimore, 1959, 82, 58-61.

BISCHOFF F.P., TRUSS F.- Sklerosierungstherapie und periureteritis plastica.- Urol. int., 1964, 18, 77-88 (cité par HARROW, 1967).

BITKER M.P.- Réflexions sur l'uretère rétrocave.- J. Urologie, 1965, 71, N° 10-11, 851.

BLANC (W.) - Syndromes nouveaux de pathologie adipeuse.- Masson et Cie, édit., Paris, 1951,

1 vol.-

BOOKSTEIN J.J., SCHROEDER K.F., BATSAKIS J.G.- Lymphangiography in the diagnosis of retroperitoneal fibrosis. Case report.- J. Urol., Baltimore, 1966, 95, 99-101.

CHARNOCK D.A., RIDDELL H.I., LOMBARDO L.J., Jr.- Retroperitoneal fibrosis producing ureteral obstruction.- J. Urol., Baltimore, 1961, 85, 251-257.

CHARTON B.- Thèse, Paris, 1968.

CHEW C.K., JARZYLO S.V., VALBERG L.S.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis with protein losing enteropathy and duodenal obstruction successfully treated with corticosteroids.- Canad. Méd. Ass. J., 1966, 95, 1183-1188.

CIBERT J., CIBERT J.- Compressions successives des deux uretères iliaques par sclérose du tissu cellulo-adipeux prévasculaire. Néphro-urétérectomie gauche. Intrapéritonisation de l'uretère droit.- J. Urol. et Néphrol., Paris, 1962, 68, 653-657.

CIBERT J., DURAND L., RIVIERE C.- Les compressions urétérales par sclérose du tissu cellulo-adipeux péri-urétéral : "péri-urétérites primitives".- J. Urol. Méd. Chir., 1956, 62, 705-733.

COUVELAIRE R., AUVERT J., ZMERLI S., REYNIER J.A., NEZELOF C.- Sur sept cas d'une forme curable de néphropathie chronique. La liposclérose rétropéritonéale péri-urétérale.- Mém. Acad. Chir., 1962, 88, 71-80.

CLOUSE M.E., FRALEYE E., LITWINS B.- Lymphangiographic

criteria for diagnosis of retroperitoneal fibrosis.- Radiology, 1964, 83, 1.

CORRIERE J.N., MACKIE J.A., MURPHY J.J.- Retroperitoneal fibrosis presenting with large bowel symptoms : report of two cases.- J. Urol. Baltimore, 1966, 96, 161-166.

COSBIE-ROSS J., TINCKLER L.F.- Renal failure due to peri-ureteric fibrosis.- Brit. J. Surg., 1958, 46, 58.

DEROT M., DAGROS P., MARCEL J., ROUDIER A.- A propos de la péri-urétérite sténosante.- Gaz. Méd. France, 1963, 2, 2495.

DINEEN J., ASCH T., PEARCE J.M.- Retroperitoneal fibrosis. An anatomic and radiologic review with a report of 4 new cases and an explanation of pathogenesis.- Radiology, 1960, 75, 380-390.

DUCROT H., GRUNFELD J.P., WAICHI J.M.- Les fibroses rétropéritonéales.- Actualités néphrologiques de l'Hôpital Necker, 1967, 423-441, 1 vol., Flammarion, édit., Paris, 1967.

DUCROT H., GRUNFELD J.P., WAICHI J.M.- Les fibroses rétropéritonéales (dix observations personnelles et revue de la littérature).- Presse méd., 1967, 75, 2661.

DUFFY J.L.- Fetal retroperitoneal fibrosis associated with hydramnios. Case report with comments upon factors controlling amniotic fluid-volume.- J. Amer. Med. Assoc., 1966, 198, 993-996.

FISCHER H.R.- Retroperitoneal fibrosis (Ormond's disease).- Helv. Med. Acta, 1966, 33, 44-50.

- GRAHAM J.R.- Methysergide for prevention of headache : experience in five hundred patients over three years.- New-Engl. J. Med., 1964, 270, 67-72.
- GRAHAM J.R., SUBY H.I., LECOMPTE P.R., SADOWSKY N.L.- Fibrotic disorders associated with methysergide therapy for headache.- New-Engl. J. Med., 1966, 274, 359-368.
- GOLDBERG W.M.- Idiopathic periureteral fibrosis demonstrating a marked polyuric phase.- Canad. Med. Ass. J., 1967, 87, 618.
- GOLDMAN H., CLICKMAN S.I.- Uroteral obstruction in regional ileitis.- J. Urol. Baltimore, 1962, 88, 616-620.
- HACHE L., UTZ D.C., WOOLNER L.B.- Idiopathic fibrous retroperitonitis.- Surg., Gynec., Obstet., 1962, 115, 737.
- HACKETT E.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis.- Brit. J. Surg., 1958, 46, 3-9.
- HAMBURGER J., RICHEL G., DUCROT H.- Une maladie nouvelle : la liposclérose péri-urétérale.- In Acquisitions médicales récentes, 1957, 39-46 - Flammarion, édit., Paris, 1957.
- HARDMEIER T., HEDINGER C.- Beziehungen zwischen der retroperitonäale Fibrose und der sogenannten Takayasu'schen Arteritis.- Schweiz. med. Wschr., 1964, 94, 1669-1676.
- HAWK W.A., HAZARD J.B.- Sclerosing retroperitonitis and sclerosing mediastinitis.- Amer. J. Clin. Path., 1959, 32, 321.
- HOFFMANN W.H., TRIPPEL O.T.- Retroperitoneal fibrosis:

etiologic considerations.- J. Urol., Baltimore, 1961, 88, 222-231.

HOUSTON W.- Periureteritis plastics : a report of a case with indications of a probable pathology.- Brit. J. Urol., 1957, 29, 38-41.

HYAMS J.A., WEINBERG S.R., ALLEY J.L.- Chronic ileitis with concomitant ureteritis.- Amer. J. Surg., 1943, 61, 117.

INKLEY S.R. et ABBOT G.R.- Unilateral pulmonary arterio-sclerosis.- Arch. Intern. Med., 1961, 108, 903.

KAY R.G.- Retroperitoneal vasculitis and perivascular fibrosis.- Brit. J. Urol., 1963, 35, 284-292.

KNOWLAN D., CORRADO M., SCHREINER G.E., BAKER R.- Periureteral fibrosis with a diabetes insipidus-like syndrome occurring with progressive partial obstruction of a ureter unilaterally.- Amer. J. Med., 1960, 28, 22-31.

MAHONEY E.M., EDWARDS E.A.- Spontaneous regression of leg edema and hydronephrosis following idiopathic retroperitoneal fibrosis.- Amer. J. Surg., 1962, 103, 514-517.

MANIGAND G., COHEN DE LARA A., BENCHETRIT J., REBOUL M. et DEPARIS M.- Fibrose rétropéritonéale. Remarques cliniques à propos d'une observation avec cavographie.- Ann. Méd. interne, 1972, 123, N° 5, 497-502.

MICHEL J.R., MASSELOT J. et CHUNG K.H.- Intérêt de la radiologie dans la fibrose rétropéritonéale avec accent mis sur la phlébographie cave inférieure en flux libre.- Ann. Radiol., 1971, 14, 409-417.

- MITCHINSON M.J., WITHYCOMBE M.A. and R. ARDEN JONES -
The response of idiopathic retroperitoneal
fibrosis to corticosteroids.- British Journal
of Urology, 1971, 43, 444-449.
- MITCHINSON M.J. (1969) - Systemic idiopathic fibrosis.
Dissertation for the degree of M.D. Cautab.
- MITCHINSON M.J.- Some clinical aspects of idiopathic
retroperitoneal fibrosis.- British Journal of
Surgery, 1972, 59, 57-60.
- MORANDI L.P., GROS P.J.- Retroperitoneal fibrosis.
Response to corticoid therapy.- Arch. Intern.
Med., 1971, 128, 295-298.
- OPPENHEIMER G.D., GOLDMAN H.- Periureteral fibrosis :
an unusual complication of renal biopsy.-
J. Urol., Baltimore, 1962, 88, 611-615.
- ORMOND J.K.- Bilateral ureteral obstruction due to
envelopment and compression by an inflammatory
retroperitoneal process.- J. Urol., Baltimore,
1948, 59, 1072-1079.
- ORMOND J.K.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis.
An established clinical entity.- J. Amer. Med.
Assoc., 1960, 174, 1561-1568.
- ORMOND J.K.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis.
Ormond's syndrome.- Henry Ford Hosp. Bull.,
1962, 10, 13-20.
- ORMOND J.K.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis. A
discussion of the etiology.- J. Urol., Balti-
more, 1965, 94, 385-390.
- PACKHAM D.A. et YATES-BELL J.G.- The symptomatology
and diagnosis of retroperitoneal fibrosis. A

review and presentation of case reports.-
British J. Urol., 1968, 40, 207-222.

PEQUIGNOT H., BOCCON-GIBO D.L., JAILLON P. et
SCHAEFFER Annette - Une hypertension artérielle
curable (fibrose rétropéritonéale) traitée par
les corticoïdes.- Ann. Méd. Interne, 1972, 123,
N° 11, 975-980.

PERARD J., ORSONI - Anurie par urétérite oblitérante
bilatérale.- 37ème Congrès français d'Urologie,
Paris, 1937, Ass. Fr. Urologie, 1937, 37, 629.

RAFER F.P.- Bilateral symmetrical periureteric fibro-
sis.- Proc. Roy. Soc. Med., 1955, 48, 736-740.

RAFER F.P.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis
involving ureters.- Brit. J. Urol., 1956, 28,
436-446.

RICHET G. et MEYRIER A.- Liposclérose rétropéritonéa-
le. Thrombose des veines rénales. Deux syndro-
mes rétropéritonéaux.- Masson et Cie, édit.,
Paris, 1970.

ROUTIER G., LANGERON P., EMPEREUR-BUISSON R., CROCCEL
L. et BOUTROY - Compression aorto-iliaque révé-
latrice d'une fibrose rétropéritonéale au cours
d'un traitement par la méthysergide.- Ann. Méd.
Int., 1969, 120, 669-676.

SAXTON H.M., KIL PATRICK F.R., KINDER C.H., LESSOF M.
H., Mc HARDY-YOUNG S. et WARDLE D.F.H.- Retro-
peritoneal fibrosis : A radiological and follow-
up study of fourteen cases.- Quart. J. Medic.,
1969, 38, 159-181.

SCHAEFER H.C., VARUGHESE G., KLEIN E., MULE J.-
Vascular manifestations of idiopathic retro-
peritoneal fibrosis.- Amer. J. Surg., 1966,

111, 257-261.

SCHIFFRIN A., OPPENHEIMER G.D., KRAWITT D.R.- Idiopathic non specific fibrosing retroperitonitis causing bilateral ureteral compression.- J. Mt. Sinai Hosp., 1957, 24, 1186-1199.

SCHNEIDER C.F.- Idiopathic retroperitoneal fibrosis producing vena cava, biliary, ureteral and duodenal obstruction.- Ann. Surg., 1964, 159, 316-320.

VEST S.A., BARELARE B., Jr.- Periureteritis plastica. A report of four cases.- J. Urol., Baltimore, 1953, 70, 38-50.

VIRTAMA P., HELELA T.- Lymphography and cavography in retroperitoneal fibrosis.- Brit. J. Radiol., 1967, 40, 231-232.

VUKUSIC A., OBERHAUSER E., LAZCANO F., ALLENDE J., ACOSTA V., MORALES-MALVA J.A., PHILIPPI F.- Tres casos de síndrome nefrótico de etiología poco frecuente.- Rev. Med. Chile, 1965, 93, 343-348.

WAGENKNECHT L.V. et AUVERT J.- Symptoms and diagnosis of retroperitoneal fibrosis.- Urol. Int., 1971, 26, 185-195.
